

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année scolaire 1920-1921. — N° 182

LES SARCOMES DU ROCHER

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 6 Avril 1921

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Roger BERTOIN

Interne des Hôpitaux de Lyon

Diplômé du Certificat d'hygiène de la Faculté de Médecine de Lyon

Né le 20 septembre 1892, à Lyon.



TRÉVOUX
IMPRIMERIE JULES JEANNIN

—
1921

LES SARCOMES DU ROCHER



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année scolaire 1920-1921. — N° 182

LES SARCOMES DU ROCHER

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 6 Avril 1921

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Roger BERTOIN

Interne des Hôpitaux de Lyon

Diplômé du Certificat d'hygiène de la Faculté de Médecine de Lyon

Né le 20 septembre 1892, à Lyon.



TRÉVOUX
IMPRIMERIE JULES JEANNIN

—
1921

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. J. LEPINE. Doyen.
ROQUE. , Assesseur.

Professeurs honoraires

MM. AUGAGNEUR, SOULIER, CAZENEUVE,
BEAUVISAGE, LACASSAGNE, TESTUT.

Professeurs

Cliniques médicales.....	}	MM. TEISSIER.
Cliniques chirurgicales		ROQUE.
Clinique obstétricale et accouchements.....		BARD.
Clinique ophtalmologique.....		TIXIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....		BERARD.
Clinique neurologique et psychiatrique.....		FABRE.
Clinique des maladies des enfants.....		ROLLET.
Clinique des maladies des femmes.....		NICOLAS.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....		LEPINE (J.).
Clinique des maladies des voies urinaires.....		WEILL.
Clinique chirurgicale des maladies des enfants.....		POLLOSSON (A.)
Physique biologique, radiologie et physiothérapie.....		LANNOIS.
Chimie biologique.....		ROCHET.
Chimie organique et toxicologie.....		NOVE-JOSSERAND.
Matière médicale et botanique.....		CLUZET.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....		HUGOUNENQ.
Anatomie.....		MOREL.
Anatomie générale et histologie.....		MOREAU.
Physiologie.....		GUIART.
Pathologie interne.....		LATARJET.
Pathologie et thérapeutique générales.....		POLICARD.
Anatomie pathologique.....		DOYON.
Médecine opératoire.....		COLLET.
Médecine expérimentale et comparée.....		MOURIQUAND.
Médecine légale.....		PAVIOT.
Hygiène.....		VILLARD.
Thérapeutique		ARLOING (F.).
Pharmacologie.....		ETIENNE MARTIN.
		COURMONT (P.).
		PIC.
		FLORENCE.

Professeurs adjoints

Pathologie externe.....	VALLAS.
Propédeutique de gynécologie.....	CONDAMIN.
Chimie minérale.....	BARRAL.
Accouchements.....	COMMANDEUR.
Urologie	GAYET.

Chargés de cours complémentaires

Anatomie topographique.....	PATEL.
Botanique.....	BRETIN.
Embryologie	HOVELACQUE.
Stomatologie.....	TELLIER.

Agrégés

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER.	GARIN.	DUROUX.	CORDIER.
BRETIN.	SAVY.	HOVELACQUE.	ROUBIER.
LERICHE.	FROMENT.	TRILLAT.	FAVRE.
THEVENOT (Léon).	THEVENOT (Lucien)	SARVONAT.	MURARD.
TAVERNIER.	PIERY.	FLORENCE (G.)	BONNET.
CADE.	COTTE.	ROCHAIX.	GRAVIER, chargé des fonctions.

M. BAYLE, secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. LANNOIS, *Président*; COLLET, *Assesseur*;

MM. FROMENT, *agré*; COTTE, *agré*.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON FRÈRE

GASTON-PAUL BERTOIN

Tué à l'ennemi.

A MES PARENTS

A MA NIÈCE RENÉE

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LANNOIS

Professeur de Clinique Oto-rhino-laryngologique à la Faculté
de Médecine de Lyon.

A MES JUGES

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

Externat : MM. PONCET (in memoriam).
VILLARD.
WEILL.
PAVIOT.
BRET.
COMMANDEUR.

Armée d'Orient : M. COTTE.

Internat : MM. ROUBIER.
GAYET.
BONNAMOUR.
COLLET.
DESGOUTTES.

INTRODUCTION

Les sarcomes du rocher constituent, de l'avis de tous les auteurs, une rareté pathologique : sous ce nom, nous avons voulu étudier surtout les tumeurs nées dans l'oreille osseuse et ses annexes, la plupart dans l'oreille moyenne, éliminant ainsi les sarcomes du pavillon et du conduit auditif cartilagineux qui, plus fréquents, s'en distinguent nettement aux points de vue étiologique et clinique.

Nous devons à la bienveillance de M. le professeur Lannois une observation qui réalise bien le type schématique de cette affection ; et, malgré nos recherches, tandis que dans la littérature étrangère et surtout allemande, on relève un certain nombre de cas analogues, nous n'en avons trouvé qu'un autre publié en France par Ménière en 1894. Il nous a semblé, d'autre part, que, dans les quelques ouvrages qui font allusion à cette maladie, la distinction n'était pas assez nette entre les sarcomes et les

épithéliomas de l'oreille — ces derniers étant beaucoup moins rares. —

Nous rapportons dans ce travail trente-quatre observations résumées de sarcomes du rocher et nous nous efforcerons de faire ressortir un type clinique net, commun, ainsi que quelques formes dues à la localisation primitive où à la nature histologique de la tumeur.

CHAPITRE PREMIER

Étiologie

Les sarcomes du rocher peuvent être primitifs ou secondaires ; les premiers sont les plus fréquents et c'est eux seuls que nous étudierons dans les chapitres suivants.

1° Sarcomes secondaires.

a) Exceptionnellement, ils constituent un *foyer métastatique* d'une tumeur éloignée. Blaù cite le cas d'un homme de 23 ans porteur d'un sarcome du pli de l'aîne, chez qui on constata au bout de 2 ans la formation d'un sarcome myélogène dans les deux oreilles et le maxillaire supérieur.

b) Presque toujours il ne s'agit que de la *propagation d'un néoplasme de voisinage* siégeant dans la parotide (Knappe, Panse), le maxillaire supérieur, le naso-pharynx, le sphénoïde (Charazac, Haber-

mann); dans un cas de ce genre, Blaù a observé un sarcome à cellules géantes du maxillaire supérieur qui se continuait le long de la paroi tubaire sur la base du crâne et, après avoir traversé une grande partie de la face antérieure de la pyramide, avait proliféré dans le conduit auditif interne. Schwartze rapporte deux cas d'envahissement secondaire du labyrinthe, l'un par un fibro-sarcome de l'auditif, l'autre par un gliosarcome du cerveau. Mais, en général, il s'agit surtout de tumeurs de la base du crâne, nées du revêtement osseux ou dure-mérien, qui atteignent secondairement le rocher, détruisent la pyramide, envahissent la caisse du tympan et peuvent même fuser de là dans la trompe d'Eustache. Leur symptomatologie est réglée par les compressions qu'elles exercent sur les nerfs et les organes de voisinage.

2° Sarcomes primitifs.

Fréquence : Les sarcomes primitifs du rocher constituent une affection particulièrement rare (Botella : 1 cas sur 14.000 malades ; Connal : 4 sur 15.000 ; Habermann : 1 sur 15.000 ; Brücker : 1 sur 3.000) ; mais l'évaluation de leur fréquence relative par rapport aux autres tumeurs malignes de même localisation varie suivant les auteurs : Blaù, en 1900, prétendait qu'il n'en existait que 60 cas dans la littérature (encore englobait-il dans son étude tous les sarcomes du temporal) ; Beck a trouvé 25 carcinomes et 15 sarcomes ; Asch affirme que le sarcome est plus souvent observé que le cancer ; pour Berg-

mann il serait plus rare ; pour Botella leur fréquence serait la même.

Age : Certains auteurs (Blau) prétendent à tort que les sarcomes du rocher atteignent presque exclusivement les nourrissons de moins d'un an ; en réalité, des cas ont pu en être observés à tous les âges (de 9 mois à 66 ans), mais plus des 2/3 l'ont été chez des *enfants* et des *adolescents* ; sur 34 observations où ce renseignement est donné, nous en avons trouvé 9 cas jusqu'à 5 ans, 14 entre 5 et 20 ans, 9 entre 20 et 50 ans, 2 après 50 ans.

Causes favorisantes : La cause initiale du sarcome étant inconnue, il convient de se demander quels sont les éléments susceptibles de favoriser son développement. Parfois on relève l'action nette d'un *traumatisme* (chute sur la mastoïde dans un cas de Kopke ; blessure du conduit par épingle à cheveux, obs. I). Faut-il d'autres fois incriminer une fragilité peut-être héréditaire de l'oreille (Rindfleisch), une prédisposition générale acquise ? (Billroth). Plus certaine est l'influence d'une *atteinte inflammatoire antérieure de l'oreille* : on trouve fréquemment dans les antécédents une otorrhée ancienne, un cholestéatome ; mais, parfois aussi, les sarcomes peuvent apparaître chez des individus n'ayant jamais présenté aucun symptôme auriculaire anormal, ce qui n'est jamais constaté dans les épithéliomas de l'oreille.

CHAPITRE II

Anatomie Pathologique.

A. Origine.

La question de l'origine des sarcomes du rocher est souvent difficile à résoudre, car le diagnostic en est, en général, tardivement posé, et, sur le cadavre, en présence d'une énorme tumeur occupant parfois la moitié du crâne, il est malaisé d'en établir avec précision le point de départ. Cependant, il semble que la majorité de ces néoplasmes prend naissance au niveau de l'*oreille moyenne*, aux dépens de la muqueuse ou du périoste de la caisse ; plus rarement, ils tirent leur origine de l'antre ou des *cellules mastoïdiennes*, de l'aditus ad antrum (un cas de Politzer) du *conduit auditif externe* (Bück) ; d'après Schwartze, au contraire, la plupart des sarcomes du rocher naîtraient du revêtement dure-mérien de

l'os, ce que Kümmel confirme pour les formes fusocellulaires, tandis que, pour cet auteur, les globocellulaires se développeraient aux dépens de la moelle des os, et peut-être de la muqueuse de l'oreille moyenne.

Les tumeurs nées dans le *labyrinthe* sont très rares (certains même ont nié leur existence) et succèdent le plus souvent à des néoformations venant de l'oreille externe, de l'oreille moyenne, de l'auditif, de la dure-mère ou de la cavité crânienne.

Quant aux sarcomes de la première année, L. Blau fait remonter leur apparition au temps *embryonnaire*, comme cela se constate pour des tumeurs analogues siégeant sur d'autres parties du corps ; Kühn suppose que le sarcome se développe dans le bouchon muqueux incomplètement régressé et s'appuie sur un cas personnel dans lequel il a trouvé de nombreux éléments cellulaires jeunes et du tissu intercellulaire muqueux.

B. Anatomie macroscopique.

Les sarcomes du rocher forment des tumeurs rapidement volumineuses pouvant atteindre les dimensions d'un poing ou d'une tête de fœtus. Leur consistance est variable : on a décrit des sarcomes *durs* et des sarcomes *mous* — les premiers correspondant aux fusocellulaires, les seconds aux globocellulaires, — dont la résistance au toucher dépend en général de l'abondance du tissu conjonctif séparant les cellules ; sur une même pièce d'ailleurs on peut trouver certains points d'une dureté ligneuse alors

que d'autres donnent la sensation d'une véritable fluctuation ; leurs contours sont multilobés et leur surface est le plus souvent sillonnée de veines dilatées.

A la coupe, le tissu est blanc-jaunâtre, généralement mou, ne donnant sous le couteau aucune sensation osseuse et laissant échapper à la pression un suc blanchâtre ; on trouve fréquemment dans son épaisseur de petites cavités kystiques remplies d'un liquide lactescent ou même de pus véritable.

Les sarcomes de l'oreille moyenne — les plus fréquents — se présentent d'abord sous la forme de petites masses dures, rougeâtres, implantées sur une des parois de la caisse ; puis ces masses prolifèrent et se dirigent en divers sens :

1° En dehors, elles perforent le tympan et envahissent le conduit auditif externe d'où elles s'échappent par le méat :

2° En arrière, elles gagnent l'antre et les cellules mastoïdiennes par l'aditus ad antrum, non sans englober dès ce moment le facial qu'elles compriment ou même détruisent complètement ; de là, le néoplasme s'étale, envahit toute la mastoïde, remonte vers la région temporale qu'il perfore, et même détruit l'écaille et peut s'étendre en arrière sur l'occipital au point d'atteindre presque la ligne médiane ;

3° En avant, le sarcome détruit la racine du zygoma, envahit l'articulation temporo-maxillaire, ronge le condyle du maxillaire ;

4° En bas, il se propage à la parotide ;

5° En dedans, il peut se prolonger le long de la

trompe d'Eustache, jusqu'au naso-pharynx qu'il obstrue ; plus fréquemment, il perfore le promontoire, envahit le labyrinthe, et pénètre plus profondément dans la cavité crânienne qu'il a d'ailleurs pu atteindre directement en traversant le tegmen tympani. Là, la tumeur se trouve en contact avec la dure mère devant laquelle elle marque un temps d'arrêt ; la méninge s'épaissit et peut constituer une barrière infranchissable à travers laquelle le cerveau est comprimé et aplati ; ou bien elle cède et la substance grise est envahie à son tour au niveau des circonvolutions temporales. (obs. XXV).

Elle oblitère en arrière le méat auditif interne, écrasant le facial et l'auditif et gagne le trou déchiré postérieur, englobant peu à peu tous les nerfs de la base.

Dans l'observation que nous publions, la tumeur s'insinuait en avant jusque dans l'orbite par la fente sphénoïdale, en dedans jusqu'au corps du sphénoïde et à l'hypophyse qui était envahie ; en arrière elle occupait la fosse cérébrale postérieure jusqu'au trou occipital, empiétant même un peu dans le canal rachidien. Dans toute cette masse, il est souvent difficile de retrouver trace de tissu osseux, ou bien celui-ci ne persiste que par îlots ; c'est ainsi que, dans cette même observation, on a pu, lors de l'intervention, retirer deux *séquestres* volumineux constitués, l'un par la pointe de la mastoïde, l'autre par toute la pyramide rocheuse sur laquelle on reconnaissait la face interne de la caisse avec l'étrier, 2 canaux semi-circulaires, l'aqueduc de Fallope et le trou auditif interne.

Les *sinus crâniens* sont aussi atteints à leur tour et on a signalé des thromboses du sinus latéral, du sinus pétreux supérieur ou même du sinus transverse. Hewetson signale une ulcération de la *carotide interne* dans le canal carotidien (obs. XXIII).

Quant aux *sarcomes nés* exceptionnellement dans *l'oreille interne* ou plutôt dans le reste de la *pyramide* et qui tirent souvent leur origine du revêtement méningé de l'os, ils pénètrent dans le vestibule par perforation directe ou en suivant le conduit auditif osseux où ils compriment l'auditif et le facial, peuvent s'étendre dans la caisse à travers la paroi du promontoire et de là se développer comme la forme précédente ; de même l'évolution de la tumeur qui se prolonge dans les fosses cérébrales moyenne et postérieure ne présente aucune particularité si ce n'est l'atteinte plus rapide des nerfs de la base qu'elle enserme et finit par détruire.

GÉNÉRALISATION. — Elle ne se fait pas de façon très active ; elle est cependant possible :

1° Par *voie lymphatique* : les ganglions *parotidiens*, les ganglions *pré et rétro auriculaires*, plus tard la *chaîne carotidienne* sont envahis par la tumeur et peuvent s'infecter secondairement.

2° Par *voie veineuse* : les *métastases* sont rares. Gebrovsky en signale dans les poumons et le cœur (obs. IV) ; dans notre observation, on a trouvé de nombreux noyaux sarcomateux dans les poumons, surtout sous la plèvre, et un seul dans le foie.

C. Histologie.

Histologiquement, les sarcomes sont des tumeurs malignes formées aux dépens du squelette conjonctivo-vasculaire ; ils sont constitués par la prolifération abondante et rapide d'éléments cellulaires d'origine connective indissolublement associés à des néoformations vasculaires sanguines ; non seulement les cellules s'ordonnent par rapport aux axes vasculaires qui les traversent, mais encore il y a évolution parallèle des cellules et des vaisseaux — d'où le nom d'*angiosarcome* que leur donne certains auteurs. — Il ne convient pas de les considérer comme de simples tumeurs embryonnaires ; mais les cellules qui les constituent sont jeunes et douées d'une grande activité qui explique leur développement rapide et le volume considérable qu'elles peuvent acquérir en peu de temps.

Les sarcomes sont essentiellement constitués par un stroma fibreux dont les éléments entourent de nombreuses cellules :

1° Celles-ci sont en général arrondies, de petit diamètre, en quantité tellement considérable qu'elles paraissent souvent serrées les unes contre les autres sans substance intermédiaire visible, agglomérées en amas laissant entre eux des lacunes vasculaires dépourvues d'endothélium ; elles caractérisent les *sarcomes à cellules rondes* ou *globo-cellulaires*, de consistance très molle, contenant parfois des cavités kystiques qui leur procurent une disposition alvéolaire ;

2° A côté d'eux, se placent les *sarcomes à cellules*

fusiformes ou *fuso-cellulaires* dans lesquels les fibres conjonctives sont plus développées ; les cellules elles-mêmes sont allongées, à extrémités effilées, orientées en volutes, en spirales et centrées par des lacunes vasculaires arrondies, sans paroi propre ;

3° Plus rarement, les cellules ont acquis un volume anormal, gardant une forme variable, parfois contenant plusieurs noyaux, caractérisant les *sarcomes à cellules géantes* ;

4° Dans les cas où la prolifération des formations vasculaires a pris une prédominance manifeste sur la masse cellulaire, le sarcome est appelé *télangiectasique* ;

5° D'autres fois, les éléments sarcomateux s'associent à des éléments de tumeurs bénignes, fibromes, myxomes pour donner des *fibrosarcomes*, *myxosarcomes*, etc.

Ce sont là les seules formes que l'on ait décrites à propos des sarcomes du rocher : elles ne revêtent pas de type histologique spécial dû à leur siège ou à leur origine. Les plus fréquents sont les sarcomes globo-cellulaires ; puis viennent les fuso-cellulaires, puis les sarcomes à cellules géantes ; d'ailleurs très souvent on a affaire à des *tumeurs mixtes* contenant des cellules de diverses formes et de diverses tailles. Exceptionnellement on a décrit un mélano-sarcome (von Haag et Kühn), un *lymphosarcome* (Kümmel), un *myélosarcome* (Kirchner, obs. XXVI) dans lequel les cellules fusiformes se groupaient concentriquement autour des grandes cellules de la moelle

osseuse, comme les lamelles d'un cholestéatome. — Dans les observations que nous avons recueillies, nous avons compté 8 sarcomes globo-cellulaires, 4 fuso-cellulaires, 2 à cellules géantes, 1 fibrosarcome, 2 myxosarcomes, 1 sarcome télangiectasique et 5 sarcomes mixtes dont 3 à prédominance de cellules rondes. Les autres statistiques d'Asch, de Lunghini, de Beck arrivent en général à des proportions identiques : tous notent la prédominance des sarcomes globo-cellulaires qui sont les plus malins et dont l'évolution est le plus rapide.

D. Chloromes (cancer vert d'Aran).

Ce sont des tumeurs verdâtres à la coupe, symétriques, développées sur la base du crâne, atteignant des individus chez lesquels l'examen du sang décèle des signes de leucémie aiguë. Dans la majorité des cas, elles naissent dans les rochers (Körner), envahissent ensuite les temporaux, les orbites, le sphénoïde et les fosses cérébrales. A l'examen de l'organe auditif, d'après Heimann, on trouve des hémorragies dans l'oreille externe, l'oreille moyenne, le labyrinthe et le conduit auditif interne, ces dernières ayant amené une dégénérescence nerveuse des VII^e et VIII^e paires. Les hémorragies labyrinthiques compriment le labyrinthe membraneux et peuvent aboutir à son oblitération. Les parois vasculaires sont épaissies, surtout celles de la carotide interne et du sinus latéral. Les ganglions, la moelle osseuse, la tranche de section des viscères ont également une teinte verte qui disparaît à l'air et reparaît sous l'influence de vapeurs d'ammoniaque.

Histologiquement, les chloromes sont constitués par du tissu réticulé, riche en granulations réfringentes, dont les mailles enserrant des éléments arrondis puissamment nucléés. Paviot, se basant sur l'examen du sang et de la moelle osseuse, en fait une affection générale de nature infectieuse à rapprocher des leucémies aiguës ; mais ils constituent pour Letulle « une variété un peu spéciale de substance lymphoïde, remarquable uniquement par son origine périostique et sa couleur qui disparaît quand la tumeur est exposée à l'air. » La majorité des auteurs (Ziegler, Korner) les classent également parmi les sarcomes dont ils se différencieraient simplement par la présence de cellules rondes du type lymphadénome, et c'est pourquoi nous avons cru devoir les mentionner ici.

CHAPITRE III

Symptomatologie

Ni l'âge du sujet, ni la nature histologique de la tumeur ne peuvent servir de base à une classification symptomatique, et il faut établir celle-ci d'après la localisation primitive ou dominante du sarcome. Nous étudierons donc successivement :

1° La forme la plus fréquente généralement décrite par les auteurs sous le nom de *sarcome de l'oreille moyenne* dont le cas que nous publions constitue un exemple caractéristique ;

2° *Les sarcomes de la mastoïde ;*

3° *Les sarcomes de l'oreille externe osseuse ;*

4° *Les sarcomes de l'oreille interne et de la pyramide rocheuse ;*

5° *Les chloromes.*

I. SARCOMES DE L'OREILLE MOYENNE

1° PÉRIODE DE DÉBUT

Le *début* des sarcomes du rocher est essentiellement variable :

a) Parfois, chez un enfant en pleine santé qui n'a jamais présenté de symptôme auriculaire anormal on voit survenir brusquement une *paralysie faciale* complète, définitive, qui pendant plusieurs jours ou plusieurs semaines ne s'accompagne d'aucun autre trouble (obs. pers., obs. XIV, XXV).

b) Dans d'autres cas, l'attention est attirée d'abord par l'apparition d'un empâtement ou d'une véritable *tuméfaction rétroauriculaire* consécutive parfois à une vieille otorrhée, mais ne s'accompagnant pas de modification de la peau ni d'élévation de température.

c) Dans les cas d'angiosarcome très vascularisé ou de tumeur téléangiectasique, on peut voir survenir comme premier symptôme une *hémorragie* considérable et récidivante par le méat auditif externe.

d) Plus fréquemment, l'auriste est consulté pour un malade qui présente des signes d'*otite* récente ou réchauffée ou même de *mastoïdite* à début subaigu avec empâtement de la région rétro-auriculaire, décollement du pavillon, s'accompagnant de douleur et d'élévation de la température générale.

A l'examen du tympan celui-ci apparaît intact, mais derrière lui, par transparence, on aperçoit une masse rouge-verdâtre, faisant bomber la membrane ;

si on fait une paracentèse, il s'écoule généralement un peu de sang ou de sérosité sanieuse, mais, à travers l'orifice ainsi créé, la tumeur fait hernie et envahit le conduit.

e) Mais, le plus souvent, l'attention n'est attirée au début que par la présence de *petits polypes de la caisse ou du conduit*, rouges, d'aspect framboisé, un peu douloureux au contact du stylet, saignant facilement et répandant déjà une odeur désagréable due à des sécrétions claires, fétides qui se dessèchent dans le conduit ou s'écoulent abondamment par le méat. Si on les cautérise au galvano-cautère ou à l'acide cromique, ils bourgeonnent de nouveau au bout de quelques jours, toujours plus vivaces et plus envahissants. La récurrence de polypes après ablation coïncidant avec la fréquence des hémorragies doit faire déjà songer que, derrière ces symptômes à allure banale, peut se cacher le début d'une affection maligne.

2^e PÉRIODE D'ÉTAT

A. Signes objectifs.

a) Plus tard, c'est la *tuméfaction rétro-auriculaire* qui fixe la première l'attention ; le pavillon de l'oreille est décollé, le sillon effacé ; on sent une masse mal délimitable, de consistance variable généralement pâteuse, dure en certains points, fluctuante en d'autres, ne donnant que rarement la crépitation parcheminée classique ; son volume qui s'accroît sans arrêt atteint en quelques semaines

celui d'un œuf de poule. La *peau*, un peu rougie, mais souple, mobile sur les tissus profonds, ne présente pas de trace d'inflammation.

b) Dès ce moment, on peut sentir l'*engorgement des ganglions du tragus et de la mastoïde* qui constituent de petites masses arrondies, mobiles et indolores ou font souvent corps avec la tumeur primitive ; alors ils peuvent même s'enflammer, déterminer de la périadénite et suppurer.

c) *Le conduit auditif externe* ne présente parfois rien d'anormal ; mais, le plus souvent, il est le siège d'*hémorragies* répétées, récidivantes, rebelles à tout traitement, survenant sans cause apparente et accompagnées fréquemment d'un *écoulement* purulent ou séro-purulent extrêmement fétide. Dans de nombreux cas, l'examen du conduit est rendu impossible par la tuméfaction de ses parois repoussées par la tumeur postérieure ou infectées de façon chronique ; parfois aussi son orifice est obstrué par une petite *tumeur* arrondie, du volume d'une noisette ou d'une amande, de coloration rouge à reflet bleuâtre, de consistance molle et fongueuse, présentant l'aspect caractéristique d'un morceau de viande putréfiée ; il est facile de l'isoler du conduit et du pavillon et cette manœuvre entraîne parfois l'écoulement de quelques gouttes de pus sanguinolent.

Lorsque le conduit auditif n'est pas oblitéré, on peut voir la région tympanique qui est le siège d'une prolifération polypiforme diffuse saignant au moindre contact ; dans d'autres cas, on aperçoit une tumeur régulière, bien délimitée, occupant toute la caisse où on ne retrouve plus la place des osselets.

B. Signes subjectifs.

a) Les *douleurs*, plus ou moins précoces, sont :

1° *provoquées* par la pression de la tumeur mastoïdienne ;

2° *spontanées* : et, quand la tumeur a atteint un certain volume, elles deviennent extrêmement vives, parfois intolérables ; elles sont tantôt constantes, tantôt intermittentes au fond de l'oreille, tantôt intermittentes survenant par crises irrégulières le jour et la nuit, s'irradiant dans toute la moitié de la tête et dans le cou. Leur intensité serait même, pour Kretschmann, caractéristique d'une tumeur maligne.

b) *Troubles de l'audition* : la *surdité* est plus ou moins complète, d'ailleurs préexistant souvent à l'apparition du sarcome lorsqu'elle est due à l'otite chronique ancienne. L'examen acoumétrique montre d'abord une *lésion de l'appareil de transmission* : la conductibilité aérienne est diminuée ou supprimée, alors que la conductibilité osseuse est conservée ou prolongée ; l'épreuve de Rinne est négative. On ne note au moins au début aucun signe décelant une atteinte labyrinthique : ni bourdonnements, ni vertiges.

c) L'*état général* s'aggrave rapidement ; la *température* peut demeurer normale s'il ne survient point d'infection secondaire ou, dans ce cas, présenter de fortes oscillations. Mais l'amaigrissement est assez rapide ; des troubles digestifs, des vomissements surviennent et un *état cachectique* s'établit précocement.

3° PÉRIODE D'ENVAHISSEMENT DES ORGANES VOISINS.

Que l'on ait ou non tenté une intervention, le sarcome continue rapidement sa marche envahissante ; la tumeur atteint les dimensions d'une mandarine, puis d'un poing d'enfant ; elle déborde de la région mastoïdienne, remonte au-dessus du conduit auditif externe dans la région temporale, fuse en arrière vers l'occiput, empâte en bas le cou et la nuque.

La peau est bientôt envahie à son tour : elle adhère à la profondeur et ne tarde pas à se *fistuliser*, donnant issue à un liquide d'odeur fétide ; par cette fistule même, on voit surgir de nouveaux bourgeons mous et saignants ; ses bords sont décollés ; toute la peau environnante est rouge, épaissie, sillonnée de nombreuses veines dilatées.

Suivant la direction de l'extension du néoplasme, les organes voisins sont bientôt envahis à leur tour :

a) *Nerfs crâniens* : leur paralysie (dont nous ne rappelons que les signes primordiaux) peut être le premier symptôme de l'affection :

1° Le plus précocement atteint est le *facial* dont la paralysie est à peu près fatale au cours de l'évolution des sarcomes de l'oreille moyenne ; nous l'avons vu, elle peut apparaître brusquement pendant un accès de rire, au milieu d'un jeu violent ou à la suite de véritables crises convulsives. Tous les muscles de la moitié du visage sont atteints et ne tardent pas à s'atrophier.

2° *Nerf optique* : sa lésion rare et tardive donne des signes de névrite et d'atrophie optique avec amblyopie et cécité rapides (obs. XIV).

3° *Nerfs moteurs de l'œil* et particulièrement le *moteur oculaire externe* ; parfois même le malade peut présenter un facies véritable d'ophtalmoplégique.

4° *Trijumeau* : il peut être comprimé au niveau de ses branches sensitives ou du ganglion de Gasser ; le malade souffre alors de névralgies faciales atroces coïncidant avec des signes d'anesthésie du territoire innervé par un ou la totalité de ses rameaux ; le nerf masticateur demeure en général intact.

5° *Glossopharyngien* : la symptomatologie n'a pas toujours, à ce point de vue, été fouillée avec assez de soins et il est sans doute atteint plus fréquemment que cela n'a été signalé ; sa paralysie amène des troubles de la déglutition avec « mouvement de translation de la paroi postérieure du pharynx du côté malade vers le côté sain » (Collet) par paralysie du constricteur supérieur du pharynx et de l'altération du goût dans le tiers postérieur de la langue.

6° *Pneumogastrique* : les troubles de conductibilité de ce nerf paraissent avoir été peu cherchés par les auteurs ; on peut cependant noter soit des phénomènes d'hyperesthésie (hyperesthésie du voile et du pharynx, toux quinteuse coqueluchoïde, irrégularités respiratoires, vomissements), soit des phénomènes d'inhibition (anesthésie du voile, du pharynx et du larynx).

7° *Spinal* : le siège de la compression situé dans

la base du crâne et par conséquent avant sa division explique que sa paralysie est complète portant sur la branche externe (sterno-cleido-mastoïdien et trapèze) et sur la branche interne (voile, corde vocale, troubles cardiaques).

8° *Grand hypoglosse* : les muscles d'une moitié de la langue sont paralysés et bientôt atrophiés.

Toutes les combinaisons symptomatiques sont d'ailleurs rendues possibles par l'association de la lésion de plusieurs nerfs pouvant réaliser entre autres le *syndrome du trou déchiré postérieur* (IX, X, XI Vernet) ou le *syndrome des 4 derniers nerfs crâniens* (Collet). Si la tumeur envahit la fosse cérébrale moyenne, c'est la névralgie du V qui l'emporte, associée à la paralysie des II, III, IV, VI et parfois VII et VIII ; si au contraire elle a tendance à occuper la fosse cérébrale postérieure, on aura plutôt des paralysies des 6 derniers nerfs associées à des *troubles cérébelleux* et des signes de compression cérébrale.

b) *Oreille interne* : Parfois, l'attention est attirée dès le début par une *surdité totale due*, soit à une destruction du labyrinthe, soit à une simple compression des fenêtres labyrinthiques, ou, souvent, par des *vertiges* survenant par crises ou continus, que l'on peut rapporter à une lésion des canaux semi-circulaires ou du nerf vestibulaire (vertige voltaïque, épreuves nystagmiques, etc.). Fréquemment d'ailleurs, ces signes sont beaucoup plus légers et ne trahissent qu'une irritation labyrinthique due au voisinage des lésions de l'oreille moyenne.

c) *Cerveau* : que la dure-mère soit traversée ou qu'elle constitue une barrière solide, on constate parfois des signes de *compression cérébrale*, des nausées, des vomissements, des céphalées extrêmement violentes avec augmentation de la pression du liquide céphalo-rachidien, du ralentissement du pouls, de la somnolence qui est souvent un symptôme assez précoce et même des signes de localisation tels qu'une *monoplégie* ou une *hémiplégie* (obs. XIV).

d) Enfin, à une période ultime, la tumeur continue à s'étendre et peut envahir :

1° La *parotide* et les ganglions parotidiens ;

2° La *trompe d'Eustache* qu'elle obstrue rapidement ;

3° Le *naso-pharynx*, entraînant des troubles de la déglutition, de la phonation et même à la fin une dyspnée considérable ;

4° L'*articulation temporo-maxillaire*, gênant les mouvements de la mastication et donnant même plus tard un trismus absolu ; dans un cas d'Hewetson, l'articulation était à nu et le doigt introduit dans le méat sentait le condyle du maxillaire inférieur (obs. XXIII).

5° Le *pavillon*, bien que celui-ci ait plutôt coutume de se laisser décoller et refouler en dehors ;

6° Les *fosses nasales* dont l'envahissement est décelé par des épistaxis parfois formidables ;

7° La *cavité orbitaire*, repoussant le globe oculaire à l'extérieur ;

8° Les *sinus crâniens*, surtout le sinus latéral, plus

rarement les sinus transverse ou pétéreux supérieur et inférieur.

9° La *carotide interne* dont Hewetson dut pratiquer une fois la ligature.

En somme, à ce stade terminal, on constate les signes communs aux tumeurs de la base du crâne sans que leur point de départ situé dans l'oreille moyenne leur impose une allure particulière.

Le néoplasme envahit la moitié de la tête depuis l'occiput jusqu'à la racine du nez, bombant dans la région temporale et dans la région zygomatique ; la plaie mastoïdienne s'infecte ; les ganglions du cou suppurent à leur tour et des fusées purulentes se font jour à travers les aponévroses cervicales. L'état général s'aggrave de plus en plus et le malade ne tarde pas à succomber soit par le progrès de la cachexie, soit avec des signes méningés, soit même de *méningite* qui est une terminaison fréquente des sarcomes du rocher.

Durée : la durée de l'affection est variable, mais elle dépasse rarement un an ; généralement la mort survient *entre le 3° et le 9° mois* de la maladie ; les sarcomes à cellules rondes notamment ont une évolution particulièrement aiguë et un pronostic particulièrement grave. Si la terminaison fatale est la règle, nous verrons que, dans quelques cas exceptionnels, l'intervention chirurgicale précoce a pu amener une rémission importante des symptômes ou même une guérison maintenue plusieurs années.

II. SARCOMES DE LA MASTOÏDE.

Il serait peu conforme à la réalité d'en faire une forme nettement distincte des sarcomes de l'oreille moyenne, car, dans la majorité des cas, le diagnostic est fait à un moment où il est bien difficile d'affirmer avec certitude si la tumeur a pris naissance dans la caisse, dans l'antre ou dans une cellule.

L'attention est, au début, attirée par un gonflement de la mastoïde qui, survenant chez un vieil otorrhéique, paraît être du à une mastoïdite banale ; et l'examen du conduit qui laisse apercevoir de nombreuses granulations faisant saillie à travers le tympan détruit et récidivant de façon opiniâtre après cautérisation fait généralement songer à une carie avec suppuration chronique.

Mais, d'autres fois, on voit apparaître un empatement de la mastoïde tendant la peau qui est longtemps respectée alors qu'il n'existe aucun écoulement et que l'examen du conduit et de l'oreille moyenne est complètement négatif.

Si à cela s'ajoutent des signes de compression nerveuse, tels que la paralysie faciale qui peut d'ailleurs être particulièrement précoce (obs. XXV) ou des symptômes généraux tels que les céphalées, les vomissements, on pense déjà à une tumeur maligne. Celle-ci va s'étendre rapidement, envahissant la région temporale, donnant au doigt qui la palpe une sensation de craquement ou de *crépitation parcheminée* caractéristique.

L'évolution ultérieure est semblable à celle des

sarcomes de l'oreille moyenne : la peau s'ulcère à son tour donnant issue à un bourgeonnement saignant et fétide contre lequel une intervention est également impuissante.

III. SARCOMES DE L'OREILLE EXTERNE OSSEUSE.

Les sarcomes développés dans la partie osseuse du conduit auditif sont infiniment plus rares que ceux qui prennent naissance dans sa portion cartilagineuse et au niveau du pavillon. Au début, le malade peut ne se plaindre que d'une sensation de chaleur ou de démangeaison attribuable à un écoulement sanguinolent et fétide qui se fait par le méat auditif et forme des croûtes en se desséchant. A l'otoscopie, le conduit est plus ou moins comblé par une masse rouge verruqueuse à base large ou pédiculée, généralement ulcérée et très suintante.

Puis, au bout de quelques jours ou de quelques semaines, on voit apparaître en bas et en arrière du pavillon une tuméfaction qui s'accroît rapidement ; la peau tendue et rougeâtre finit par se fistuliser, donnant issue à un liquide ichoreux ou à du sang (Bezold a noté une hémorragie de plus d'un quart de litre). Le pavillon est refoulé ; les ganglions sont tardivement infectés, après l'envahissement de la peau.

Généralement, une intervention faite à temps permet d'opposer au néoplasme une barrière suffisante

et la mort ne survient que si la tumeur a déjà infiltré les régions voisines et surtout, en profondeur, les cavités de l'oreille moyenne et du rocher.

IV. SARCOMES DE L'OREILLE INTERNE ET DE LA PYRAMIDE

Les sarcomes nés dans le labyrinthe sont extrêmement rares, et celui-ci n'est en général envahi que secondairement par une tumeur née surtout de la caisse du tympan, plus rarement de la cavité crânienne, de l'auditif ou de la dure-mère.

L'affection survient aussi le plus souvent chez des individus atteints d'une otorrhée ancienne : ils se plaignent de *douleurs* de plus en plus vives, quelquefois atroces au point de les pousser au suicide, siégeant dans l'oreille et s'irradiant dans toute la moitié de la tête ; à ces céphalées s'ajoutent des *vertiges*, des *bourdonnements d'oreille* traduisant précocement l'atteinte du labyrinthe. La *surdité* est en général *absolue* et l'examen de l'audition montre l'abolition de la perception des sons graves et aigus ainsi que la suppression de la conductibilité aérienne et osseuse.

A l'examen du conduit, on aperçoit à travers une perforation tympanique de petits nodules pouvant siéger sur une partie de la membrane ou plutôt des granulations rouges et bourgeonnantes, venant de la face interne de la caisse, du promontoire.

Ensuite l'évolution peut se faire de deux façons :

a) ou bien la tumeur se fait jour *vers l'extérieur*

envahissant le conduit ou fusant en arrière du pavillon dans la région mastoïdienne où elle finit par ulcérer la peau et par bourgeonner au dehors ;

b) ou bien elle se développe *vers la base du crâne* : on aura alors des symptômes diffus de compression cérébrale (somnolence, accroissement des céphalées, hypertension du liquide céphalo-rachidien) associés à des signes de paralysie des nerfs crâniens, le VII et le VIII étant le plus fréquemment atteints ; dans l'obs. XXXIV, c'est la paralysie du VI réalisant un syndrome de Gradenigo qui marqua le début des phénomènes morbides ; elle fut d'ailleurs suivie d'une paralysie du XI et du XII (syndrome de Jackson), puis d'une paralysie des autres nerfs de l'œil due à l'extension de la tumeur jusqu'à la gouttière optique. Dans l'obs. XXXIII les 7 derniers nerfs étaient atteints. Enfin le néoplasme peut fuser par la trompe vers le naso-pharynx amenant des troubles de la déglutition, puis de la dyspnée.

La mort, d'ailleurs, ne tarde pas à survenir par suite des progrès rapides de la cachexie, par méningite ou par compression ou envahissement du cerveau.

V. CHLOROMES

Nous ne nous étendrons pas sur cette affection qui est étudiée en général avec les sarcomes de l'oreille, mais qui, pour M. le professeur Paviot, ne représente qu'une affection générale assimilable à une leucémie.

Le chlorome survient surtout chez les jeunes et évolue des deux côtés de façon *symétrique*. Les premiers symptômes peuvent attirer l'attention du côté de l'oreille : ce sont des *otorragies* et de la *surdité d'origine centrale* par hémorragie du labyrinthe. Les tumeurs se développent au niveau des mastoïdes, envahissent les régions voisines frontale et temporale dont la surface est sillonnée de veines dilatées ; on peut voir plus tard de l'*exophtalmie* avec congestion de la papille, des épistaxis, des paralysies de nerfs crâniens, surtout du VI et du VII. L'examen du sang montre une leucocytose considérable avec prédominance de lymphocytes. L'affection évolue comme une maladie infectieuse ; la température atteint 39, 40 degrés et la mort survient de façon inévitable en quelques semaines ou quelques mois.

CHAPITRE IV

Diagnostic.

Quelle que soit leur origine, les sarcomes du rocher présentent un tableau clinique commun : ils se caractérisent par la présence de petites formations bourgeonnantes situées dans la caisse et le conduit auditif externe qui sont le siège d'une sécrétion fétide ou même d'hémorragies abondantes, déterminant de vives douleurs et coïncidant avec l'apparition d'une tuméfaction de la région mastoïdienne. A ce stade, c'est avec des affections suppuratives ou cancéreuses de l'oreille qu'on peut les confondre.

Dans une deuxième période, lorsqu'on constate des signes de compression nerveuse décelant l'envahissement de la base du crâne, c'est avec les tumeurs de cette région qu'il faudra faire le diagnostic.

A — Au début, il est des cas où on sera appelé à

songer à une tumeur maligne lorsqu'on verra survenir chez un enfant qui ne présente aucune otorrhée et chez qui l'examen du tympan est négatif, une tuméfaction mastoïdienne qui respecte la peau, n'entraîne aucune élévation de température et s'accompagne souvent d'une paralysie faciale précoce.

a) Mais lorsqu'on a affaire à un malade porteur d'une otorrhée ancienne et que l'otoscopie décèle la présence de petits bourgeons de la caisse, on n'aura quelque méfiance que si ce bourgeonnement reparait très rapidement après cautérisation ou ablation, si les hémorragies deviennent fréquentes, l'odeur de l'écoulement insupportable malgré l'institution d'un traitement qui, normalement, devrait être efficace; et ainsi on pourra éliminer une *otite* ou une *mastoïdite chronique*.

b) Plus difficile sera le diagnostic avec une *carie osseuse de la caisse*, notamment de sa paroi labyrinthique, dans laquelle la suppuration est également abondante et fétide, souvent teintée de sang; les douleurs très vives survenant par accès, la surdité absolue, les vertiges parfois intenses, la paralysie faciale fréquente (2/3 des cas pour Lannois) forment autant de symptômes communs aux deux affections et il faut attendre pour se prononcer l'apparition de la tumeur rétro-auriculaire.

c) L'absence d'antécédents héréditaires ou personnels, la marche rapide de la maladie font éliminer la *tuberculose de l'oreille moyenne*.

d) Au début également, dans les cas où le néoplasme se dirige d'emblée vers la trompe d'Eus-

tache, on peut être amené à croire à une *obstruction tubaire* banale et c'est sur l'évolution ultérieure qu'il faudra se baser pour rapporter ce phénomène à sa véritable cause.

e) D'ailleurs, dans de nombreux cas, dès chirurgiens sont intervenus, croyant opérer un *abcès mastoïdien* et n'ont rencontré qu'une masse blanchâtre, molle, dans laquelle l'os était en partie disparu et où ils n'ont trouvé aucune trace de suppuration ; parfois même le diagnostic a été fait de façon encore plus tardive, au moment seul où des bourgeons de mauvaise nature ont fait saillie par la plaie opératoire ou dans la cavité d'un évidemment particulièrement longue à se cicatriser.

f) Mais lorsqu'on est arrivé par élimination — car il ne faut pas oublier que les néoplasmes de l'oreille sont extrêmement rares — à l'hypothèse d'une tumeur maligne, il reste à élucider si on se trouve en présence d'un sarcome ou d'un *épithélioma de l'oreille* : les deux affections ont le même début ; dans les deux cas, il existe une otorrhée ancienne qui est absolument constante dans le cancer, et on constate à l'examen du conduit la présence de granulations fongueuses, saignantes et malodorantes ; la douleur, la paralysie faciale, le gonflement en masse de l'apophyse mastoïde sans formation d'abcès sont identiques ; mais le diagnostic différentiel est toutefois cliniquement possible : on se basera d'abord sur l'âge : le cancer de l'oreille, en effet, est une maladie du vieillard alors que le sarcome survient surtout chez les enfants et les adolescents

(cependant Nager a rapporté un cas d'épithélioma chez une fille de 18 ans, Leidler un autre chez un garçon de 19 ans); en outre, le sarcome a une évolution beaucoup plus aiguë, atteignant en quelques semaines la grosseur « d'un œuf d'oie »; il est plus mou à la palpation, donnant parfois la sensation d'une véritable fluctuation et sa durée est moindre, ne dépassant pas quelques mois, alors que le cancer dure un ou deux ans et même davantage (cinq ans). Dans les cas douteux d'ailleurs, il faudra avoir recours à une biopsie pour poser avec certitude le diagnostic étiologique de la tumeur.

g) Enfin, lorsqu'on sait qu'il s'agit d'un sarcome, il faut établir son point de départ dans l'oreille moyenne ou la portion osseuse du conduit en éliminant les néoplasmes de même nature du *pavillon* et du *conduit auditif cartilagineux* qui ont une évolution beaucoup plus extérieure, ne donnent que tardivement des signes du côté de la mastoïde et n'envahissent pas la base du crâne.

B — Mais à une période plus avancée — plus précoce cependant dans les sarcomes de la pyramide que dans ceux de l'oreille moyenne — le diagnostic se posera avec toutes les tumeurs de la base du crâne, au moins avec celles qui siègent dans les fosses cérébrales moyenne et postérieure.

a) La paralysie des six derniers nerfs crâniens, des hémiparésies (par compression d'un côté de la protubérance ou du bulbe ou par altération du faisceau pyramidal), des signes très constants d'hypertension cérébrale (céphalée, vertiges, vomissements, torpeur,

œdème de la papille, etc.), des symptômes cérébelleux sont les signes cardinaux des *tumeurs de la fosse cérébrale postérieure* ; on recourra à l'histoire de la maladie dont il faudra rapporter le début à l'oreille moyenne, à la coïncidence d'une tumeur mastoïdienne, aux symptômes auriculaires précoces pour situer le point de départ du néoplasme dans le rocher.

Les *tumeurs de l'auditif*, généralement des fibrosarcomes, sont plus fréquentes que les sarcomes du rocher ; elles apparaissent au cours d'une neurofibromatose généralisée ou plus souvent surviennent isolément ; leur siège peut se trouver en deux points, soit au voisinage du trou auditif interne, c'est-à-dire dans la portion rétro-rocheuse du nerf, soit plus près de son origine au niveau de l'angle ponto-cérébelleux : les premiers signes en sont une altération précoce de l'ouïe amenant une surdité totale rapide, coïncidant avec une paralysie faciale et précédant de longtemps les troubles de compression bulbo-protubérantielle ; lorsqu'elles siègent dans l'angle ponto-cérébelleux, on pourra observer des symptômes de compression du V, du VI, plus rarement du IX et du X, puis de la protubérance et du cervelet ; mais l'absence de signes locaux extérieurs permettra de les distinguer des sarcomes de l'oreille osseuse.

C'est sur eux également qu'il faudra se baser dans les cas où on constate uniquement de la paralysie totale ou partielle des derniers nerfs crâniens pouvant faire songer à une *méningite de la base* d'origine tuberculeuse ou plutôt syphilitique (les résultats

de la ponction lombaire peuvent être alors précieux). Plus difficile sera parfois le diagnostic avec une *gomme* osseuse qui peut se fistuliser en arrière du pavillon et il faudra assez souvent avoir recours au traitement d'épreuve pour en reconnaître la véritable origine.

b) Il est plus rare que le sarcome du rocher se développe en avant et en dedans, de façon à courir le risque d'être confondu avec les *tumeurs de la fosse cérébrale moyenne* caractérisées par des crises violentes de névralgie faciale avec anesthésie dans le domaine du V, des troubles moteurs et sensoriels portant sur les II, III, IV, VI (ophtalmoplégie) et parfois VII et VIII, de l'atrophie optique avec amblyopie et cécité rapide, de l'exophtalmie si la cavité orbitaire est comblée et parfois même par envahissement du pharynx au voisinage de la trompe d'Eustache; les signes de compression cérébrale sont moins marqués et plus rares que dans les tumeurs de la fosse cérébelleuse, mais les céphalées peuvent être atroces. On pourra songer alors à une *tumeur du ganglion de Gasser* dans laquelle les névralgies rebelles de la face, irradiées autour de l'orbite, dans la région temporale et dans la moitié du visage précèdent de longtemps les autres signes de compression et peuvent même persister isolément, s'accompagnant d'anesthésie de la peau et des muqueuses et fréquemment de kératite neuro-paralytique sans trouble moteur du côté du nerf masticateur.

Si on se trouve en présence d'une *tumeur de la*

partie interne de la fosse comprimant le nerf optique et la paroi du sinus caverneux, l'attention sera attirée d'abord par des troubles auriculaires (sifflements, douleurs d'oreille, puis surdité par obstruction de la trompe) et oculaires (paralysie successive du III, du IV et du VI) précédant de plusieurs mois les névralgies avec anesthésie douloureuse ; et c'est toujours aux signes locaux mastoïdiens et aux signes de début siégeant dans la caisse et apparus très antérieurement à ces symptômes de compression des organes de la base du crâne qu'il faudra recourir pour établir le diagnostic.

CHAPITRE V

Pronostic et Traitement

Le pronostic des sarcomes du rocher est particulièrement sévère, et les moyens thérapeutiques que nous pouvons leur opposer ne sont que trop peu efficaces. Le diagnostic à la période de début en est d'autant plus difficile que ces tumeurs sont extrêmement rares alors que les polypes de la caisse ou du conduit constituent une affection banale ; et quand l'apparition d'une paralysie d'un nerf crânien, la présence d'une tuméfaction rétro-auriculaire, l'aggravation des douleurs et des hémorragies auront enfin permis de porter un diagnostic exact, il est fort à craindre que le néoplasme n'ait déjà envahi les parties voisines, détruit les nerfs de la base du crâne et ne se soit déjà placé hors des atteintes de

la chirurgie la plus hardie et même la plus aventureuse.

Cependant des cas de guérison ont été rapportés : Le sarcome de l'oreille externe osseuse est le plus superficiel et le plus accessible ; Heimann conseille d'enlever les tumeurs pédiculées avec l'écraseur, puis de cautériser le fond de l'ulcération au nitrate d'argent, à l'acide cromique ou au galvano-cautère et de lutter ensuite contre l'atrésie du conduit ; Roosa et Scheibe ont publié un succès dans un cas semblable. Bezold (obs. XXVIII) a ainsi guéri un sarcome œdémateux du conduit d'allure assez bénigne. Dans un angiosarcome de la caisse, Ramirez Santalo pratiqua une opération radicale, puis des curettages et des cautérisations répétées à la suite desquels aucune récurrence ne s'était produite 21 mois après (obs. VI). Un évidemment pétro-mastoïdien suivi d'une atticotomie fut également exécuté par Botella chez une femme de 43 ans qui, un an plus tard, se trouvait encore en parfaite santé (obs. XXI).

Mais, dans l'immense majorité des cas, *l'extirpation chirurgicale* est impossible. Les essais de *Radio* et de *Radiumthérapie* ont été peu encourageants (obs. III, V) : chez la malade dont nous publions l'observation, l'application dans la tumeur même de 78 milligrammes de Radium, bien qu'ayant amené des transformations histologiques considérables (cytolyse immédiate intense, transformation en un tissu d'aspect fibreux très vascularisé avec quelques éléments cellulaires très déformés porteurs de noyaux irréguliers) n'arrêta en aucune façon la marche en-

vahissante du néoplasme. Peut-être lorsque les applications pratiques des Rayons X auront réalisé des progrès suffisants, pourra-t-on espérer des améliorations et même des guérisons dans les tumeurs encore localisées.

Aussi sera-t-on contraint d'avoir recours à un *traitement palliatif* symptomatique : à l'odeur souvent infecte on opposera les lavages antiseptiques fréquents, aux hémorragies répétées les thermo ou galvano cautérisations. Faut-il aller plus loin et intervenir le plus largement possible, même sans espoir d'atteindre et encore moins de dépasser les limites du mal ? Les auteurs émettent à ce sujet des avis différents : Pour certains (Heimann) il convient de s'abstenir de toute tentative chirurgicale, car l'expérience montre que toute opération, toute cautérisation même ne pouvant aboutir qu'à une destruction partielle de la tumeur en favorise la croissance et rend son évolution encore plus rapide. Cependant les hémorragies répétées, inquiétantes par leur persistance, les douleurs atroces, la puanteur insupportable de l'écoulement d'oreille sont autant d'indications d'une intervention palliative : en tous cas, un grattage par le conduit ne peut qu'être insuffisant ; il faut, en général, aborder la tumeur par une incision rétro-auriculaire, évider la mastoïde, abraser les bourgeons à la curette, faire en somme surtout une opération de nettoyage en la poussant le plus loin possible, sans se laisser même arrêter par la crainte de léser le facial dont l'atteinte ultérieure est presque certaine. Hewetson dut faire une fois une liga-

ture de la carotide interne pour une ulcération de ce vaisseau (obs. XXIII).

Dans un cas (obs. V), la Radiothérapie amena une amélioration qui dura 6 semaines ; mais, le plus souvent, c'est aux analgésiques, à la morphine surtout qu'il faut avoir recours pour rendre un peu plus supportables les derniers jours des malades.

Observations

OBSERVATION PERSONNELLE (1).

D.... Jeanne, 10 ans. Entre à la clinique O R L de l'Antiquaille le 5 mai 1920.

Antécédents : Rien à noter dans les ant. héréditaires. *Pas d'otite ancienne*. Vers le 20 décembre 1919 apparurent des vomissements quotidiens, s'effectuant sans effort, survenant le matin et ne s'accompagnant d'aucun trouble.

Le 4 janvier 1920, elle eut un accès de rire anormalement prolongé pendant une heure, à la suite duquel on constata une *paralysie complète du facial gauche*. Le lendemain, apparition de douleurs peu violentes dans l'oreille gauche; irritée par une réflexion faite au sujet de sa bouche tordue, l'enfant prit une crise convulsive avec de la raideur des membres supérieurs et propulsion des yeux en haut.

Les jours suivants : persistance des vomissements et de la paralysie ; léger accroissement progressif des douleurs.

Du 9 au 18 février, séjour à l'hôpital de la Charité où M. Aloin pratique une *paracentèse* : par l'orifice tympanique, il s'écoula quelques gouttes de liquide séro-purulent. — L'amélioration ainsi obtenue fut très passagère et bientôt

(1) Recueillie par notre ami le docteur Porte, interne du service.

les douleurs devinrent de plus en plus intenses, survenant nuit et jour, par crises ; cependant les vomissements cessèrent au cours du mois de mars. Au début d'avril, il se produisit par le conduit auditif externe gauche un écoulement spontané de liquide sanieux et très malodorant qui amena une cédation des phénomènes subjectifs ; quelques jours après, *paralysie de la VI^e paire gauche*, en même temps qu'apparaissait un gonflement considérable rétro-auriculaire avec rougeur de la peau et œdème ; l'incision donna issue à quelques gouttes de pus.

A l'entrée : Volumineuse tuméfaction rétro-auriculaire gauche ; la peau est rouge, toute la région empâtée ; point fluctuant sur le bord antérieur de la mastoïde ; décollement du pavillon de l'oreille. Gros ganglions dans les régions mastoïdienne et carotidienne. Le conduit est difficilement explorable par suite du gonflement généralisé dont il est le siège.

En outre, on constate la *paralysie de plusieurs nerfs crâniens gauches* :

1) *Moteur oculaire externe* : forte déviation du globe oculaire qui ne paraît pas avoir entraîné de diplopie ;

2) *Facial* : complète ;

3) *Glosso-pharyngien* : a) mouvement de translation de la paroi postérieure du pharynx vers le côté sain ; b) perception des saveurs paraît troublée, bien que le jeune âge du sujet en rende la recherche difficile.

4) *Spinal* : a) branche externe : paralysie du sterno-cleido-mastoïdien et du trapèze qui sont atrophiés ;

b) *Branche interne* : paralysie de la moitié du voile du palais et de la corde gauche.

On ne trouve pas de symptôme net décelant l'atteinte du pneumogastrique. — Les pupilles sont inégales ; la gauche est en myosis, mais toutes deux réagissent très bien à la lumière.

Intervention. 6 mai (pratiquée par le professeur Lannois). Incision rétro-auriculaire. On traverse un gros ganglion d'aspect lardacé non purulent qu'on énuclée. Au dessous, on trouve du tissu longueux, de coloration gris-rosâtre, de consistance assez molle, d'apparence nettement néoplasique.



CLICHÉS DUS A L'OBLIGEANCE DU DOCTEUR COSTE

que ; la face externe de l'apophyse est complètement détruite ; le néoplasme qui a envahi toute la mastoïde et le conduit s'insinue très loin en arrière ; à la gouge on enlève une partie de l'os et on retire *plusieurs séquestres* dont l'un est constitué par toute la pointe de la mastoïde. On aperçoit alors une vaste surface granuleuse sous laquelle est la dure-mère qui tapisse la fosse cérébrale moyenne et la fosse cérébelleuse ; en curettant dans la région de la caisse, on retire un *nouveau séquestre constitué par la pyramide rocheuse toute entière sur laquelle il est aisé de reconnaître la face interne de la caisse avec l'étrier, deux canaux semi-circulaires, l'aqueduc de Fallope, le méat auditif interne contenant les VII et VIII qui ont été arrachés.*

Après nettoyage de la région, application immédiate de 78 milligrammes de Radium en deux tubes dont l'un est mis à la place du rocher, l'autre est posé à la surface de plaie. On les laisse en place 24 heures.

1^{er} juin : Après quelques jours d'oscillations, la température est redevenue normale. L'état est à peu près stationnaire ; l'enfant maigrit peu à peu. Localement, la plaie présente un sphacèle très marqué avec suppuration abondante.

16 juin : Ponction lombaire : liquide clair s'écoulant goutte à goutte ; après centrifugation, ne contient d'éléments cellulaires.

24 juin : La tuméfaction de la région zygomatique a augmenté et arrive en avant au voisinage de l'orbite ; sa surface est sillonnée d'un abondant réseau veineux superficiel ; pas de crépitation, mais sensation de résistance élastique à la palpation. L'œil gauche est fortement propulsé en avant (voir photographies).

15 juillet : Depuis trois jours, chemosis au niveau de l'œil gauche ; présence de pus dans la chambre antérieure de l'œil. Epistaxis fréquents par la fosse nasale gauche avec diminution de la respiration nasale de ce côté. La plaie opératoire est devenue le siège d'une prolifération énorme des tissus ; ses bords sont boursoufflés, de coloration violette ; un liquide fétide s'en écoule abondamment.

24 juillet : La tumeur s'accroît de jour en jour et a dépassé le volume d'un poing ; chemosis énorme. Douleurs

intenses calmées momentanément par la morphine. Cachexie progressive.

5 août : Décès. Les derniers jours, la céphalée était atroce.

Autopsie : 7 août.

On trouve dans la moitié gauche de la cavité crânienne une masse néoplasique énorme ; elle est extraduremérienne, de consistance assez résistante. Elle envoie des prolongements : 1) en avant où la tumeur s'insinue par la fente sphénoïdale jusque dans l'orbite ; 2) en dedans jusqu'au corps du sphénoïde et jusqu'à l'hypophyse qui est envahie ; 3) en arrière, jusqu'au trou occipital qu'elle déborde pour pénétrer un peu dans le canal rachidien.

La substance cérébrale est intacte.

Poumons : nombreux *noyaux métastatiques* des deux côtés ; les plus gros ont le volume d'une petite noix ; tous sont superficiels, sous-pleuraux, ne pénétrant que de deux trois millimètres dans le parenchyme pulmonaire.

On trouve aussi une série de petites masses néoplasiques, grosses en moyenne comme des lentilles, accolées à la paroi thoracique, sous la plèvre pariétale.

Foie : un seul noyau de 5 millimètres de diamètre, superficiel, sur la face convexe du lobe droit, près du bord antérieur.

Pas d'autre lésion macroscopique notable.

Examens histologiques (Dr BOUCHUT) : 1° d'un fragment prélevé lors de l'opération (6 mai) : « celui-ci est formé d'un substratum conjonctif infiltré de larges nappes cellulaires constituées par des *cellules arrondies*, assez volumineuses, confluentes, prenant par places une disposition tourbillonnaire : en somme, tumeur atypique du type *sarcome* ».

2° D'un fragment prélevé immédiatement après l'application de Radium pendant 24 heures (7 mai) : « L'aspect est bien différent : Dans un tissu fibroïde, on aperçoit des masses de substance amorphe, répondant probablement à des amas cellulaires nécrosés. Ailleurs on voit des nappes de cellules moins confluentes qui ont pris des formes très irrégulières : allongées, incurvées en croissant, de grande dimension et uniformément colorées en bleu sombre. Ce sont là des phénomènes de *cytolys*e intense. Pas une seule

cellule ne rappelle celles décrites dans le précédent examen ».

3° *D'un fragment prélevé le 13 juin* : « Il s'agit d'un tissu d'aspect fibreux, très vascularisé avec même de petites nappes hémorragiques, on y voit d'assez nombreux éléments cellulaires, mais, pour la plupart, déformés, rétractés, avec des noyaux très irréguliers ».

I. Sarcomes de l'oreille moyenne

OBSERVATION I (Haug).

Fille 18 ans. Otorrhée gauche consécutive à une coqueluche à l'âge de 3 ans. L'affection actuelle aurait débuté à la suite d'une blessure de l'oreille gauche par une épingle à cheveux, avec hémorragie immédiate.

Puis apparition d'une petite tumeur dans la profondeur du conduit ; récidence 4 semaines après ablation ; 3 récurrences successives accompagnées d'hémorragies de plus en plus abondantes. Douleurs intenses. Conductibilité osseuse prolongée.

3 mois après, inflammation de mastoïde, très douloureuse : ganglions en arrière du maxillaire inférieur ; en quelques jours, ulcération de la peau et issue de masses fongueuses saignant facilement qui atteignent en 12 jours la grosseur d'un œuf de pigeon. — Du conduit auditif externe, fait saillir une masse grosse comme une noix, nettement isolable du conduit et du pavillon, bleu rouge, de consistance molle et fongueuse, d'odeur fétide. Puis, apparition de deux tumeurs de grosseur égale en arrière du pavillon. Pas de paralysie faciale. Le moindre attouchement provoque une hémorragie abondante.

Intervention : Evidement de la mastoïde ; ablation de la tumeur à la curette. Amélioration nette pendant 6 semaines.

Puis récidence : tumeur énorme, paralysie faciale. Mort 3 mois après son entrée à l'hôpital avec signes de méningite.

En somme, sarcome né dans la caisse et propagé :

1° au conduit par la membrane du tympan ;

2° à la mastoïde à travers l'aditus ad antrum.

Examen histologique : Abondance extrême de cellules dans un stroma peu fourni. 3 sortes de cellules : 1° une infinité de petites cellules rondes tassées les unes contre les autres ; 2° quelques grandes cellules rondes et fusiformes séparées par du tissu conjonctif ; 3° des cellules myxomateuses allongées ou étoilées avec prolongements protoplasmiques minces et longs dans une masse homogène.

Tumeur mixte avec prédominance de cellules rondes.

OBSERVATION II (Hartmann).

Enfant 3 ans 1/2. 14 jours après une suppuration aiguë de l'oreille, apparition de polypes de la caisse récidivant très rapidement après excision et galvano-cautérisation. 6 semaines plus tard, tumeur rétro-auriculaire avec ulcération de la peau. Mort en 5 mois.

Autopsie : pénétration de la masse néoplasique dans la cavité crânienne avec compression du lobe temporal.

Ex. histol. : *Sarcome à cellules rondes.*

OBSERVATION III (Nicolai).

Garçon 19 ans. Névralgie du trijumeau avec paralysie faciale, puis surdité du même côté ; pendant les accès névralgiques, contractions spasmodiques de la moitié droite de la face. Douleur vive à la pression exercée en arrière du condyle.

Otoscopie : masse rouge verdâtre, visible à travers le tympan bonibé à sa partie inférieure. Augmentation rapide de la tumeur après paracentèse. Traitement radiothérapique sans résultat. Mort 2 mois plus tard.

Ex. histol. : *Sarcome à cellules géantes ; vascularisation considérable.*

OBSERVATION IV (Gebrovsky).

Homme 25 ans. Suppuration ancienne de l'oreille gauche.

Conduit auditif externe rempli de masses fongueuses saignant facilement. Tumeur mastoïdienne de la grosseur d'un œuf de poule, douloureuse à la palpation, s'étendant en bas jusqu'au cartilage thyroïde. Après ablation des polypes, on voit que le tympan et les osselets sont complètement détruits.

Intervention : Incision rétro-auriculaire ; paroi postéro-supérieure du conduit, antre et cellules mastoïdiennes envahies par néoplasme.

Récidive et mort 7 semaines après l'opération.

Autopsie : tumeur ayant envahi tous les ganglions du cou, le temporal et le sphénoïde ; métastases dans le poumon et le cœur.

Ex. histol. : *Sarcome à cellules rondes.*

OBSERVATION V (Calamida).

Apparition de polypes de la caisse au cours d'une otite suppurée d'allure banale. Intervention radicale suivie de l'application de rayons X. Envahissement de la plaie opératoire, de la parotide, de la trompe d'Eustache, du rhinopharynx, du trou déchiré antérieur et de la fosse cérébrale moyenne. Paralysie de plusieurs nerfs crâniens. Céphalées atroces momentanément calmées par la Radiothérapie. Mort rapide.

OBSERVATION VI (Ramirez Santalo).

Garçon 18 ans. Otite chronique gauche ancienne avec destruction du tympan et des osselets. Hémorragies abondantes.

Tumeur rouge, violacée, lisse, du volume d'une noisette, insérée sur la paroi externe de la caisse, à développement rapide.

Opération radicale. 4 mois plus tard récidive au point d'implantation; curettages répétés par le conduit. Guérison maintenue 21 mois après.

Ex. histol. : Angiosarcome.

OBSERVATION VII (S. A. Lütz).

Enfant 10 ans. Otorrhée ancienne gauche. Conduit obstrué par une tumeur considérable masquant le tympan. Récidive 3 jours après ablation par les voies naturelles. Paralysie faciale au cours de l'intervention. Mort rapide.

Ex. histol. : Sarcome à cellules rondes, parsemé de cellules géantes.

OBSERVATION VIII (Grüber).

Enfant 10 ans. Début il y a 9 mois : Otorrhée suivie rapidement de l'apparition d'une tumeur qui atteignit le volume d'une tête d'enfant, envahit la moitié droite du crâne jusqu'à l'orbite et s'ulcéra.

OBSERVATION IX (Döderlein).

Femme 37 ans. Début il y a 7 mois : abaissement de la paroi postérieure du conduit gauche dont la lumière était effacée.

Mastoïde d'apparence normale. Surdité très marquée d'oreille gauche. Vertiges intenses augmentés par la pres-

sion sur le tragus ; diminution de l'excitabilité labyrinthique (nystagmus calorique et post-nystagmus gyratoire).

Intervention : masse bourgeonnante noirâtre ayant envahi la caisse et la base du rocher.

Mort 2 mois après.

Ex. histol. : *Sarcome à cellules géantes.*

OBSERVATION X (Döderlein).

Enfant âgé de 7 ans ; chez qui on avait pratiqué un évidement pétromastoidien pour mastoïdite chronique ; cicatrisation lente qui fit penser à syphilis.

6 mois après, issue d'un volumineux polype par le méat auditif, Mort quelques semaines plus tard.

OBSERVATION XI (Ficano).

... 20 ans. Otorrhée ancienne ; douleurs intenses dans l'oreille gauche ; sécrétion fétide sanguinolente. Paralysie faciale. Tumeur ayant débuté dans la caisse remplit rapidement le conduit, gagne la mastoïde qu'elle perfore et envahit les tissus voisins. Inopérable. Mort.

Ex. histol. : *Sarcome fuso-cellulaire.*

OBSERVATION XII (Connal).

Enfant 6 ans. Récidive après curettage et extension à la mastoïde. Mort en 7 mois.

OBSERVATION XIII (Secker-Walker).

Enfant 7 ans. Tumeur occupant les cavités mastoïdiennes et pétreuses, atteignant volume d'un poing. Inopérable. Mort rapide.

Ex. histol. : Angiosarcome.

OBSERVATION XIV (Oppikofer).

Enfant 7 ans. Légère surdité. Début par paralysie faciale droite. Tumeur faisant saillie dans le conduit droit ; récive immédiate après extirpation. Envahissement rapide des nerfs crâniens et compression du cerveau : névrite optique ; parésie des III, V et VII droits ; hémiplegie gauche.

Mort au bout de 18 mois.

OBSERVATION XV (Cheatle).

Fillette 2 ans 1/2. Opérée pour otite moyenne avec mastoïdite et masses polypeuses de la caisse obstruant le conduit. Intervention suivie d'un rétablissement rapide, mais récive un mois plus tard avec accidents cérébraux ; évolution rapide d'une volumineuse tumeur mastoïdienne. Mort rapide.

Autopsie : Envahissement de la fosse cérébrale moyenne après destruction partielle de la dure-mère.

OBSERVATION XVI (Milligan).

Femme 36 ans. Suppuration auriculaire datant de plusieurs années. Douleurs très vives. Amaigrissement rapide. Paralysie faciale. Otorragies répétées et abondantes.

Ex. histol. (biopsie) : angiosarcome très vasculaire.

OBSERVATION XVII (Milligan).

Jeune fille 18 ans. Sourde-muette. Otorrhée datant de l'enfance. Très mauvais état général. Conduit rempli par une tumeur charnue dont l'origine était sans doute la paroi interne de la caisse et qui s'était étendue jusque sous la parotide et dans les cellules mastoïdiennes. On tenta une opération radicale. Mais récurrence rapide.

Ex. histol. : Myxosarcome.

OBSERVATION XVIII (Wishart).

Enfant 3 ans. Début par douleurs violentes suivies d'otorrhée. — Bientôt, apparition d'une tumeur en arrière du pavillon qui bientôt s'ulcère, donnant issue à du pus abondant et fétide. Hémorragies répétées. Mort en 4 mois.

Autopsie : Tumeur aussi volumineuse qu'une tête d'enfant : en dehors, avait détruit le condyle du maxillaire et l'arcade zygomatique ; en dedans, avait envahi la totalité du rocher et, à travers un large orifice de la portion écaïlleuse, déprimait le lobe temporal.

Ex. histol. : Sarcome à cellules rondes.

OBSERVATION XIX (S. Orne Green).

Homme 20 ans. Otorrhée gauche depuis l'âge de 6 ans. Dans le conduit, masses fongueuses, très vasculaires, charnues ; céphalée atroce. Tuméfaction rétro-auriculaire qui s'ulcère bientôt ; par l'orifice ainsi créé, issue de masses molles fongueuses atteignant un volume considérable. Ganglions dans la région cervicale. Paralysie faciale. Mort dans le coma 6 mois après son entrée à l'hôpital.

Ex. histol. : Sarcome à cellules rondes.

OBSERVATION XX (Toynbee).

Femme 35 ans. Début par douleurs dans l'oreille droite datant d'un an. Il y a 6 mois, curettage d'une masse polypoïde paraissant venir de la caisse ; otorragies abondantes consécutives. Augmentation de la céphalée qui s'irradie dans la moitié de la face et devient intolérable. — Apparition à l'orifice du conduit d'une petite tumeur du volume d'une amande. Paralysie faciale. Mort rapide avec symptômes cérébraux, délire, coma.

Autopsie : Masse volumineuse, s'étendant de la partie postérieure de l'apophyse mastoïde en arrière au corps de l'os malaire en avant. Adhérence intime aux tissus superficiels. L'apophyse mastoïde, englobée dans la tumeur est réduite à quelques masses osseuses détachées, situées au centre de celle-ci. Plus de trace de l'oreille moyenne. L'écaille du temporal et la partie extérieure du rocher ayant été détruites, le sommet du rocher n'a plus de connexion avec la partie écailleuse. — Envahissement de la fosse cérébrale moyenne à travers une perforation de la dure-mère ; pénétration moindre dans la fosse cérébelleuse où les méninges sont intactes. Compression du sinus latéral.

Ex. histol. : les portions les plus dures sont composées de fibres très délicates et de cellules nucléées, les plus molles presque uniquement de cellules rondes, fusiformes et étoilées : *Sarcome mixte avec prédominance de cellules rondes.*

OBSERVATION XXI (Botella).

Femme 43 ans. 3 ans auparavant, otite purulente droite aiguë guérie par paracentèse du tympan. Début actuel il y a 4 mois par issue par le conduit d'un liquide clair, très fétide ; otorragies de plus en plus abondantes. Conductibilité aérienne supprimée, osseuse normale. Rinne négatif.

Otoscopie : Masse rouge sombre, de surface inégale, saignant au moindre contact et obstruant complètement le conduit jusqu'au pourtour du méat ; son toucher détermine une hémorragie importante qui s'arrête par tamponnement.

Intervention : Incision rétro-auriculaire ; on récline le pavillon et le conduit ; tumeur détachée petit à petit avec la curette qui, dirigée vers le fond, détermine des contractions du VII, ce qui indique la destruction de l'acqueduc de Fallope. La caisse est libérée ; *atticotomie* ; curettage soigneux de l'aditus ad antrum où se trouve le point d'implantation du néoplasme. Résection de la moitié postérieure du pavillon. Suture du pavillon.

Ultérieurement, grattage et galvano-cautérisation de quelques fongosités au fond du conduit.

Guérison maintenue un an après.

Ex. histol. : Stroma constitué par du tissu conjonctif très lâche, infiltré d'une masse de petites cellules rondes de type embryonnaire avec vaisseaux très dilatés ; *sarcome télangiectasique*.

OBSERVATION XXII (Ménière).

Garçon 8 ans. Otite moyenne aiguë guérie à l'âge de 5 ans. A 6 ans, légère rechute. Dès le premier examen, on voit une excroissance charnue faisant saillie par le méat gauche et ressemblant à un polype. Paralysie faciale un mois après. Curettage par le conduit jusque dans les cellules mastoïdiennes ; récurrence au bout de 8 jours.

A l'intervention, on trouve une tumeur lobulée de la grosseur d'une pomme qui remplissait les cellules mastoïdiennes, le conduit et la caisse. — Envahissement progressif des régions voisines. Mort en 5 mois.

Ex. histol. *Sarcome ossifiant.*

OBSERVATION XXIII (Hewetson).

Homme 40 ans. Entré à l'hôpital de Leeds pour douleur, otorrhée et surdité. Polypes du méat auditif gauche. 15 jours après, paralysie faciale ; le lendemain, on enlève des fragments d'os nécrosé de l'oreille moyenne ; l'articulation temporomaxillaire était à nu et, avec le doigt introduit dans le méat, on touchait le condyle du maxillaire inférieur. — 3 semaines plus tard, hémorragie profuse par la bouche et l'oreille arrêtée par tamponnement. Ligature de carotide interne. Le lendemain, hémiplegie complète à droite, mort le même jour.

Autopsie : Tumeur sarcomateuse n'ayant plus laissé de trace de l'oreille moyenne ni de l'oreille interne. Ulcération de la carotide interne dans le canal carotidien.

II. Sarcomes de la mastoïde

OBSERVATION XXIV (Christinnek).

Garçon 5 ans. Pas d'otorrhée. Début insidieux par céphalée, inappétence, somnolence. Apparition progressive d'un gonflement au niveau de la mastoïde gauche sans signe d'inflammation, sans douleur à la pression ; consistance variable, pâteuse en certains points, nettement fluctuante en d'autres : peau normale.

A l'entrée du conduit auditif, masse molle bleuâtre, hémisphérique très douloureuse. Pas de pus dans le conduit.

Intervention : Pas de pus. Tumeur blanc-jaunâtre, de consistance molle, semblable à du tissu lymphatique infiltré, s'étendant jusqu'à l'écaille du temporal et jusqu'au pariétal ; forte adhérence avec l'os qui est rongé. Extirpation impossible.

Accroissement rapide du néoplasme ; cautérisations fréquentes contre fétidité et putréfaction. Mort en 2 ou 3 mois.

Ex. histol. : *Fibrosarcome* dont l'origine est sans doute dans le périoste de la mastoïde.

OBSERVATION XXV (Christinnek).

Fille 2 ans. Pas d'otite. Apparition subite en pleine santé de paralysie faciale gauche. — Deux mois plus tard, somnolence, vomissements. — Empâtement de la mastoïde qui s'étend jusque sur la région temporale et décolle le pavillon ; fluctuation ; peau intacte.

Intervention : Pas de pus. Extirpation impossible de la masse qui fusait vers la base du crâne. — Quelques jours plus tard, parésie du bras droit ; la semaine suivante, paralysie de la jambe droite. Mort 3 semaines après avec convulsions généralisées.

Autopsie : Tumeur du volume d'un poing d'homme, putréfiée, a envahi la mastoïde et oblitère le conduit auditif osseux qui est détruit ainsi que la partie inférieure de l'écaille ; il ne reste de la pyramide qu'une mince bande au niveau du conduit auditif interne, d'où fait issue une petite tumeur grosse comme une cerise. — Au niveau des circonvolutions temporales, l'écorce est complètement englobée dans la tumeur.

Ex. histol. : *Sarcome à cellules rondes* dont l'origine est le périoste de la mastoïde.

OBSERVATION XXVI (Kirchner).

Homme 48 ans. Otite moyenne purulente depuis plusieurs années. Quelques semaines avant sa mort, trépanation de la mastoïde : toute l'apophyse était remplie par une tumeur de consistance si molle que tout le temporal put être extrait à la pince ; il n'existait une partie dure qu'au niveau du limaçon ; s'étendait en arrière jusqu'au trou occipital.

Ex. histol. : cellules fusiformes groupées concentriquement autour des grandes cellules de la moelle de l'os, formant des images ressemblant au cholestéatome ; en certains points, dégénérescence muqueuse : *Sarcome myélogène*.

(Au même congrès, Gradenigo rappela avoir observé un cas de sarcome provenant du périoste de l'apophyse mastoïde, l'oreille moyenne étant normale).

OBSERVATION XXVII (Schwartzé).

Fille 4 ans. Apparition en 6 semaines d'une tumeur molle occupant la plus grande partie de la mastoïde et du conduit. Paralysie faciale. Après incision d'un abcès fluctuant, persistance d'une ulcération étendue à bords surélevés d'où partaient de nombreuses granulations; volume d'une demi-pomme. 3 jours plus tard, mort avec signes méningés.

III. Sarcomes de l'oreille externe osseuse

OBSERVATION XXVIII (Bezold).

Fille 9 ans. Fistule purulente rétro-auriculaire ouverte depuis 3 semaines ; puis tuméfaction qui donna une hémorragie abondante (250 grammes de sang pur). Amaigrissement et pâleur très marqués. Rinne négatif.

Puis, apparition en bas et en arrière du pavillon qu'elle refoule d'une tumeur de la grosseur d'une pomme avec ulcération de 1 centimètre de diamètre ; pas de ganglion.

Intervention : Ablation de la tumeur et des parties atteintes de la conque ; curettage du conduit et de la caisse ; le périoste paraît respecté. Guérison rapide.

Ex. histol. : *Angiosarcome œdemateux.*

IV. Sarcomes de l'oreille interne et de la pyramide

OBSERVATION XXIX (Burchkart-Mérian).

Homme 66 ans. Douleurs incessantes oreille droite. Surdité complète (aérienne et osseuse). Otorrhée ancienne. Rétrécissement du conduit en entonnoir au fond duquel se montre la pointe d'une granulation. Grande difficulté pour ouvrir la bouche.

Quelques jours plus tard, signes de mastoïdite : intervention qui ne calme pas les douleurs de plus en plus atroces (tentative de suicide). Mort rapide.

Autopsie : Granulations dans le conduit, l'oreille moyenne et le promontoire. Thrombose du sinus pétreux inférieur, du sinus latéral jusqu'à la jugulaire interne.

Dans la pyramide, cavité étroite située directement au-dessus du vestibule, remplie d'une masse jaunâtre ; vestibule très élargi revêtu d'ostéophytes pointus, comblé par le néoplasme.

La tumeur naît de la dure-mère juste au-dessus de l'embouchure du sinus pétreux inférieur et se cache sous le plancher du conduit auditif interne. Là, se sépare en deux branches : 1° la droite pénètre dans le vestibule, envoie une ramification vers les canaux semi-circulaires ; la paroi du promontoire est perforée en deux points, laissant passer dans la caisse des excroissances polypoïdes dont l'une pénètre dans la tumeur ; 2° la gauche fuse sous le plancher du conduit auditif interne vers la carotide interne à laquelle elle semble solidement fixée. VII paraît intact.

Ex. histol. : *Sarcome fuso-cellulaire* ; grande abondance de tissu conjonctif.

OBSERVATION XXX (Schmeden).

Femme 28 ans. Surdit  gauche datant de 4 ans. Depuis 2 ans, bourdonnements, c phal e, vertiges. Nodule saignant facilement sur la partie post ro-inf rieure du tympan gauche. Paralyse du r current gauche. Tachycardie. D marche incertaine. Plus tard,  coulement d'oreille. Fi vre. Paralyse faciale. Mort en quelques jours.

Autopsie : Le rocher, sauf le labyrinthe, la masto ide et la fosse jugulaire sont envahis par une tumeur qui remplit  galement l'oreille moyenne. Compression de l'interm diaire de Wrisberg, du IX et du X.

Ex. histol. : *Sarcome   cellules rondes.*

OBSERVATION XXXI (Sydow). ●

Enfant 4 ans. Douleur vive et  coulement purulent de l'oreille droite. Dans le conduit, excroissances polypeuses r cidivant rapidement apr s caut risation au nitrate d'argent et ablation. Peu   peu, signes de compression c r brale ; myosis droit ; paralysie faciale droite.

Quelques semaines apr s, tum faction au-dessous et en arri re de l'oreille ; issue de liquide purulent   l'incision ; bourgeon polypeux dans la plaie. Bon  tat g n ral ; motilit , sensibilit  et intelligence intactes.

2 mois apr s le d but, ptosis droit ; anesth sie de la joue droite qui devient p le, froide et  d mateuse. Augmentation rapide de la tumeur. Mort dans cachexie apr s convulsions partielles.

Autopsie : Cancer (?) d velopp  primitivement dans le rocher droit, au niveau de sa r gion p treuse. Os infiltr  d'une masse blanch tre et molle dans laquelle se retrouvent des parcelles osseuses. Fosse moyenne du c r ne enti rement remplie par une tumeur arrondie, de m me nature,

envoyant un prolongement dans le conduit auditif interne. Fosse cérébrale postérieure également envahie. Prolongement antérieur gagnant la selle turcique et englobant le nerf optique. Bourgeon pyriforme vers le pharynx. Aplatissement de la substance cérébrale qui n'est pas envahie.

OBSERVATION XXXII (Kühn).

Enfant d'un an. Tumeur grosse comme une noix, molle, d'un rouge-grisâtre, ayant proliféré dans la caisse jusqu'au conduit dont la paroi inférieure avait été perforée. Bourgeonnement à l'extérieur sous l'insertion du sterno-cleido-mastoïdien.

Ex. histol. : *Myxosarcome*, né dans le tissu conjonctif du labyrinthe.

● OBSERVATION XXXIII (Wiersma).

Femme 61 ans. Depuis quelques années, surdité de l'oreille droite. Depuis 1 an, vertiges ; marche impossible. Depuis 3 mois, difficulté de la phonation et de la déglutition ; voix rauque. Paralysie faciale droite et strabisme. Pas de céphalée. Pouls : 120. Atrophie des sterno-cleido-mastoïdien et trapèze droits. Mort de pneumonie.

Autopsie : *Sarcome* développé derrière le méat auditif interne, dans la cavité crânienne postérieure, comprimant le bulbe et la protubérance. Compression des VI, VII, VIII, IX, X, XI et XII.

OBSERVATION XXXIV (Coulet).

Homme 39 ans. Otite moyenne suppurée gauche datant de 10 ans. Céphalée temporo-occipitale. Paralysie du VI gauche avec diplopie. Tympan cicatriciel.

Tuméfaction du naso-pharynx repoussant le voile et l'amygdale gauche, entraînant ainsi une gêne notable de la déglutition.

Ultérieurement, ptosis et paralysie des autres nerfs de l'œil ; puis paralysie du voile, du pharynx et de la langue du côté gauche ; en dernier lieu, paralysie de la corde vocale gauche ; facies d'ophtalmoplégique avec hémip légie glosso-pharyngo-laryngée.

Autopsie : Dans l'étage moyen du crâne, tuméfaction de la grosseur d'une mandarine, recouverte par les méninges, empiétant largement sur le rocher et l'écaille, recouvrant la pointe de la pyramide, s'étendant en avant jusqu'à la gouttière optique, en arrière jusqu'à 2 cm du trou occipital ; envahissement des sinus sphénoïdal et ethmoïdal gauche et du naso-pharynx. La dure-mère recouvre complètement la face encéphalique de la tumeur, sauf en un point situé exactement à la pointe du rocher gauche où elle est envahie par la tumeur sur une surface arrondie d'1 cm de diamètre ; le tronc du VI est englobé dans cette petite masse néoplasique qui marque l'origine de la tumeur.

Ex. histol. : *Sarcome à cellules rondes,*

CONCLUSIONS

I. — Les sarcomès du Rocher constituent une affection très rare, survenant surtout chez les enfants et les adolescents ; une atteinte antérieure de l'oreille moyenne est une cause favorisante fréquente mais non constante de leur apparition.

II. — Ils tirent leur origine soit du périoste ou de la muqueuse de l'oreille moyenne, soit plus rarement de l'oreille externe ou de l'oreille interne, soit du revêtement dure-mérien qui tapisse la pyramide. — Ils envahissent rapidement la mastoïde et les organes voisins, se développent dans les fosses cérébrales moyenne et postérieure et englobent souvent les nerfs de la base. — Au point de vue histologique, on trouve principalement des sarcomes globo et fusocellulaires et des formes mixtes.

III. — La symptomatologie varie surtout suivant la localisation initiale ; on a décrit : 1° Les sarcomes de l'oreille moyenne et du conduit auditif osseux qui débutent comme de petits polypes de la caisse ou du conduit, remarquables par la fréquence des hémorragies, l'intensité des douleurs, la précocité de la paralysie faciale. — 2° Les sarcomes de la mastoïde dans lesquels l'examen de la caisse et du tympan est

négatif. Ces deux formes se caractérisent par l'apparition rapide au niveau de la mastoïde d'une tumeur qui envahit les régions avoisinantes, ulcère tardivement la peau, alors que surviennent des paralysies des nerfs de la base pouvant, par leur association, réaliser des syndromes divers. La terminaison fatale est de règle au bout de quelques mois. — 3° Les sarcomes de l'oreille interne et de la pyramide dans lesquels on rencontre surtout des symptômes de tumeurs de la base du crâne, mais qui peuvent s'étendre aussi du côté de l'oreille moyenne et du conduit. — 4° Les chloromes qui débutent fréquemment par les rochers et envahissent symétriquement les deux moitiés de la tête.

IV. — Le diagnostic est à faire au début avec les suppurations auriculaires, les mastoïdites et avec le cancer de l'oreille ; plus tard, il faut se baser sur la précocité des signes auriculaires pour les distinguer des autres tumeurs de la base du crâne.

V. — L'extirpation chirurgicale est en général impossible ; la Radio et la Radiumthérapie n'ont pas donné de résultat durable ; il faut se contenter d'opérations palliatives.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
LANNOIS.

Vu :

LE DOYEN DE LA FACULTÉ,
Jean LÉPINE.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 16 Mars 1921.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
POUR LE RECTEUR ET PAR DÉLÉGATION,
Le Vice-Président du Conseil de l'Université,
L. JOSSERAND.

BIBLIOGRAPHIE

- ALONSO et REGULES. — *Revista Esp. de Laryng.*, septembre 1919; anal. in *Revue Laryngol.*, 30 oct. 1920.
- ALT. — *Monatschrift für Ohrenheilk.*, mai 1899; anal. in *Ann. Mal. Oreilles*, 1900, p. 579.
- ASH. — Das Sarcom des Ohres. Inaug. Diss. Strasbourg, 1896.
- AUVRAY. — Maladies du crâne et de l'encéphale (Coll. Le Dentu et Delbet).
- BEZOLD. — *Münch. med. Woch.*, 2 juin 1903; anal. in *Arch. Intern. Laryng.*, 1904, p. 296.
- L. BLAU. — Encyklopädie der Ohrenheilkunde, Leipzig, 1900.
- BOTELLA. — *Arch. Intern. de Laryng.*, 1907, I, p. 469.
- BRUZONNE. — *Arch. Ital. Otol.*, XXI; anal. in *Arch. Intern. Laryng.*, 1910, II, p. 305.
- BUCK. — *Zeitschrift für Ohrenheilk.*, XXI, p. 189.
- BUCK. — Osteosarcom. Diagnosis and treatment, New-York.
- BURCKHARD-MÉRIAN. — *Arch. für Ohrenheilk.*, XIII, p. 11.
- CALAMIDA. — XIII^e Congrès de la Soc. Ital. d'O R L; anal. in *Ann. Mal. Or.*, 1911, I, p. 354.
- A. CHEATLE. — *Assoc. Med. Brit.*, août 1898; anal. in *Ann. Mal. Or.*, 1899, II, p. 409.
- CHRISTINNEK. — *Arch. für Ohrenheilk.*, XVIII, p. 292.
- CHRISTINNEK. — *Arch. für Ohrenheilk.*, XX, p. 34.
- CONNAL. — *Journal of Laryngology*, novembre 1899.

- COULET. — *Revue Laryng.*, 1911, p. 432.
- CUVILLIER. — Cancer de l'oreille. Th. Paris, 1913.
- W. DÖDERLEIN. — *Arch. für Ohrenheilk*, XCII, p. 124 ; anal. in *Journal de Chirurgie*, 1913, p. 613.
- DURET. — Les Tumeurs de l'Encéphale.
- FICANO. — *Bolletino delle Malattie dell' Orecchio*, nov. 1898 ; anal. in *Ann. Mal. Or.*, 1907, I, p. 474.
- GEBROVSKY. — *Gazetta Lekarska*, 22 août 1908 ; anal. in *Ann. Mal. Or.*, 1910, II, p. 597.
- GRUBER. — *Soc. Autrichienne d'Otologie*, 28 fév. 1899 ; anal. in *Ann. Mal. Or.*, 1900, p. 577.
- HARTMANN. — *Zeitschrift für Ohrenheilk*, VIII, p. 213.
- HARTMANN. — *Zeitschrift für Ohrenheilk*, XIII.
- HAUG. — *Arch. für Ohrenheilk*, XXX, p. 126.
- HEIMANN. — L'oreille et ses maladies, II, p. 627 et 853.
- HEWETSON. — *Lancet*, 26 mai 1898, I, p. 1026 ; cité in Th. de Rendu, Lyon, 1913 : Des otorragies carotidiennes non traumatiques.
- HORNE et CHEATLE. — Catalogue descriptif du Musée du VI^e Cong. Intern. d'Otol., Londres, août 1899, p. 125.
- KIRCHNER. — V^e Congrès Intern. d'Otologie ; anal. in *Ann. Mal. Or.*, 1896, I, p. 45.
- KÖRNER. — Chloromes. *Zeitschrift für Ohrenheilk*, XXX, p. 229.
- KRETSCHMANN. — *Arch. für Ohrenheilk*, XXIV, p. 258.
- KUHN. — *Deutsche Med. Wochenschrift*, XCIV, n° 27.
- KUMMEL. — Tumeurs de l'oreille. *Ann. Soc. Allem. d'Otologie*, juin 1897.
- KUSTER. — *Berliner Klin. Wochenschrift*, 1881, n° 46.
- LANNOIS. — Précis des Maladies de l'oreille, du nez et du larynx.
- MÉNIÈRE. — Manuel d'Otologie clinique, 1895, p. 297.
- LUTZ. — *Laryngoscope*, août 1900 ; anal. in *Ann. Mal. Or.*, 1902, I, p. 157.
- MILLIGAN. — *Archiv of Otology*, XXV, n° 3, 1896 ; anal. in *Zeitschrift für Ohrenheilk*, XXX, p. 26.
- NICOLAI. — *Archivio Italiano di Otologia*, 1912, p. 466 ; anal. in *O R L Intern.*, 1913, p. 42.
- OPPIKOFEK. — *Archiv of Otology*, août 1905 ; anal. in *Ann. Mal. Or.*, 1907, I, p. 475.

- S. ORNE GREEN. — *Zeitschrift für Ohrenheilk*, XII, p. 228.
- PANSE. — *Pathologische Anatomie des Ohres*, Leipzig, 1912.
- PATTERSON-CASSEL. — *Glasgow Med. Journ.*, déc. 1879.
- PAVIOT. — La véritable nature du Chlorome. *Soc. de Biol.*, 14 nov. 1896 ; *Lyon Médical*, 1897, I, p. 594.
- OREN D. POMEROY. — *American Journal of Otology*, 1881, III, p. 98.
- PÖLITZER. — *Traité des Maladies de l'oreille*, p. 326.
- POLITZER. — *Monatschrift für Ohrenheilk*, XL, p. 664.
- PORTE. — Ostéosarcome du Rocher. *Soc. Sciences Méd. Lyon*, 23 juin 1920.
- RAMIREZ SANTALO. — *Arch. Intern. Laryng.*, janvier 1914, p. 175.
- RASMUSSEN et SCHMIEGELOW. — *Zeitschrift für Ohrenheilk*, XV, p. 78.
- ROSSI-MARCELLI. — *Bolletino delle Malattie dell' Orecchio*, nov. 1898 ; anal. in *Ann. Mal. Or.*, 1900, I, p. 475.
- SCHMEDEN. — *Soc. All. d'Otologie*, 20 mai 1900 ; anal. in *Ann. Mal. Or.*, 1900, I, p. 465.
- SCHWARTZE. — *Handbuch der Ohrenheilkunde*.
- SCHWARTZE. — *Arch. für Ohrenheilk*, IX, p. 208.
- SCHWARTZE. — *Lehrbuch der Chir. Erkrankungen*.
- SYDOW. — *Kinderkrank*, 1862 ; cité par Audry in *Lyon Médical*, 1888, III, p. 81.
- TOYNBEE. — *Maladies de l'oreille*, p. 396.
- URBANTSCHITCH. — *Traité des maladies de l'oreille*, p. 326.
- VERNET. — *Les paralysies laryngées associées*. Th. de Lyon, 1916.
- WIERSMA. — *Neurol. Centralblatt*, 1899, p. 818 ; cité dans th. de Vernet, p. 206.
- WILDE. — *Ohrenheilkunde*, p. 213.
- WISHART. — *Edinburgh medical and surgical Journal*, tome II ; cité par Toynbee (mal. de l'oreille).
- ZEBROWSKY. — *Arch. of otology*, XXXVIII, n° 2, p. 130 ; anal. in *Arch. Intern. Laryng.*, 1909, I, p. 325.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION.....	7
CHAPITRE PREMIER. — Etiologie.....	9
CHAPITRE II. — Anatomie pathologique.....	12
1° Origine.....	12
2° Anatomie macroscopique.....	13
3° Histologie.....	17
4° Chloromes.....	19
CHAPITRE III. — Symptomatologie.....	21
1° Sarcomes de l'oreille moyenne.....	22
2° Sarcomes de la mastoïde.....	31
3° Sarcomes de l'oreille externe osseuse.....	32
4° Sarcomes de l'oreille interne et de la pyramide.....	33
5° Chloromes.....	34
CHAPITRE IV. — Diagnostic.....	36
CHAPITRE V. — Pronostic et traitement.....	43
OBSERVATIONS.....	47
CONCLUSIONS.....	70
BIBLIOGRAPHIE.....	73

TRÉVOUX. — IMPRIMERIE J. JEANNIN
